

Paraganglioma e cardiopatia congênita complexa - rara associação

Viviane Campos Barbosa de Sena
Aurora Felice Castro Issa e Renata Mattos Silva



vivianeCBSena@gmail.com

Introdução

Paragangliomas (PGL) são tumores neuroendócrinos raros, produtores de catecolaminas, de localização extra adrenal, causadores de hipertensão arterial sistêmica (HAS) secundária, em que o fator induzível por hipóxia desempenha um papel crítico na gênese do tumor.

Relato de caso

Paciente feminina, 13 anos, com diagnóstico de conexão atrioventricular univentricular com ventrículo tipo esquerdo, conexões ventrículo arteriais concordantes com cirurgia prévia derivação cavo pulmonar parcial (Glenn). Interna no serviço de cardiologia pediátrica para realização de cirurgia cavo pulmonar total (Fontan) porém com picos hipertensivos paroxísticos, contraindicando a cirurgia. Sem relato prévio de HAS. Relato de cefaleia diária, náuseas, sudorese noturna nos 6 meses que precederam a internação. Medicada com Captopril e Hidralazina sem melhora clínica ou dos valores pressóricos. Iniciada investigação para causas secundárias de HAS. Realizadas dosagens de metanefrinas urinárias e ácido vanilmandélico, angio tomografia de tórax, ecocardiograma (Figura 1) ultrassonografia renal, vias urinárias, eletrocardiograma, ecodoppler de artérias renais, tomografia computadorizada (TC) de crânio e abdome, mapeamento ambulatorial da pressão arterial. TC de abdome: lesão expansiva de partes moles localizada em região retroperitoneal, intercavaoártica, ao nível dos hilos renais (Figura 2). Iniciado alfa bloqueador (Prazosin) com normalização dos níveis pressóricos. Encaminhada ao serviço de oncologia, realizada ressecção tumoral. Anatomia patológica confirmou paraganglioma e linfonodos livres de neoplasia. Imuno-histoquímica: cromogranina, sinaptofisina e NB84 – positivos. S100- positivo em células sustentaculares. Índice de proliferação celular (Ki67) <1%. Houve normalização dos níveis pressóricos e dos níveis das metanefrinas. Segue em acompanhamento ambulatorial após realização da cirurgia de Fontan, assintomática.

Discussão

As suscetibilidades genéticas que resultam na ativação de vias de hipóxia dentro das células cromafins foram implicadas no desenvolvimento desses tumores. A cardiopatia congênita cianótica (CCC) pacientes que vivem em grandes altitudes e aqueles que sofrem de doença pulmonar obstrutiva crônica são de risco para PGL. A hipóxia crônica relacionada à paliação do ventrículo único seria um gatilho para o desenvolvimento de PGL.

Conclusão

A suspeita clínica é necessária para o diagnóstico de PGL, os sintomas podem ser inespecíficos em pacientes com CCC. Com a melhora da sobrevida desses pacientes com CCC, a conscientização sobre esses tumores durante a vigilância pode ser necessária, pois a intervenção oportuna pode levar à cura.



Figura 1

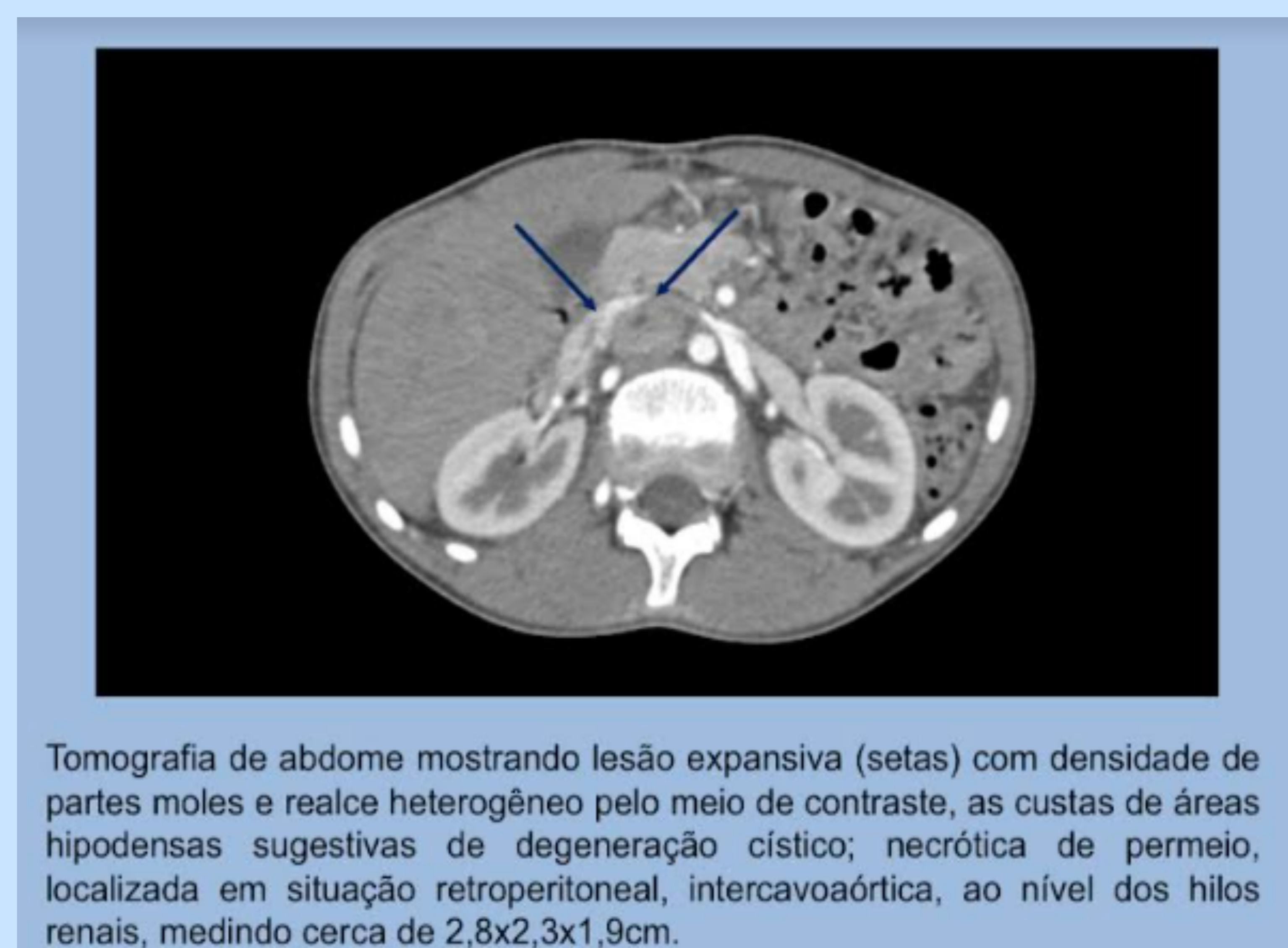


Figura 2

Palavras-chave: paraganglioma, criança, cardiopatias.

Referências Bibliográficas:

1. Agarwal S(1), Jindal I(1), Balazs A(1), Paul D(1). Catecholamine-Secreting Tumors in Pediatric Patients With Cyanotic Congenital Heart Disease. J Endocr Soc. 2019 Sep 5;3(11):2135-2150. doi: 10.1210/je.2019-00226. eCollection 2019 Nov 1.
2. Song MK(1), Kim GB(1), Bae EJ(1), Lee YA(1), Kim HY(2), Min SK(3), Kim JH(4), Won JK(5). Pheochromocytoma and paraganglioma in Fontan patients: Common more than expected. Congenit Heart Dis. 2018 Jul;13(4):608-616. doi: 10.1111/chd.12625. Epub 2018 Jul 22.
3. Deshpande SR(1), Patel P(2), Videlefsky N(3), Soler Rodriguez DM(4), Romero R(4), Clifton MS(5). Retroperitoneal paraganglioma in a patient with Fontan: The hypoxia connection. Ann Pediatr Cardiol. 2018 May-Aug;11(2):197-200. doi: 10.4103/apc.APC_172_17.